ACADEMIE de PARIS
UNIVERSITE RENE DESCARTES
FACULTE DE MEDECINE
NECKER ENFANTS-MALADES

ANNEE
1975

THESE

N° 67

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Xavier, François, Paul MARTYN

né le 3 novembre 1947 à PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

A PROPOS D'UN CAS DE TUMEUR KYSTIQUE DU THYMUS
CONTRIBUTION A L'ETUDE DES KYSTES SIMPLES DU THYMUS ET DES DYSEMBRIOMES INTRA-THYMIQUES

Président : M. G. BROUET, Professeur

Président : M. M. CARA, Professeur

EDITIONS MEDICALES em ET UNIVERSITAIRES
40, rue Pascal - PARIS XIIIe

ACADEMIE de PARIS
UNIVERSITE RENE DESCARTES
FACULTE DE MEDECINE
NECKER ENFANTS-MALADES

ANNEE
1975

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Xavier, François, Paul MARTYN

né le 3 novembre 1947 à PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE. . . . . .

A PROPOS D'UN CAS DE TUMEUR KYSTIQUE DU THYMUS
CONTRIBUTION A L'ETUDE DES KYSTES SIMPLES
DU THYMUS ET DES DYSEMBRIOMES INTRA-THYMIQUES

Président : M. G. BROUET, Professeur

Président : M. M. CARA, Professeur

EDITIONS MEDICALES EM ET UNIVERSITAIRES

40, rue Pascal - PARIS XIIIe

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma Femme

en témoignage de l'amour que je lui porte

A mes Parents

que je remercie du soutien sans faille qu'ils
m'ont apporté durant mes études

A mes grands-mères

à qui je dois beaucoup

A ma Femme

en témoignage de l'amour que je lui porte

A mes Parents

que je remercie du soutien sans faille qu'ils
m'ont apporté durant mes études

A mes grands-mères

à qui je dois beaucoup

A mon Maître,

le Professeur Georges BROUET

Professeur de la Clinique de la chaîre de pneumophtisiologie de l'Hôpital Laënnec

Doyen honoraire de la Faculté de médecine de Paris

qui a accepté de présider ma thèse et que je remercie de l'enseignement qu'il m'a prodigué en tant qu'externe.

A mon Maître,

le Professeur Georges SIMONET

Professeur de la Clinique de la chaire de pneumophtisiologie
de l'Hôpital Laënnec

Doyen honoraire de la Faculté de médecine de Paris

qui a accepté de présider ma thèse et que
je remercie de l'intérêt qu'il m'a
prodigué au tant qu'externe.

Au Docteur Alain DYAN

Chef de clinique assistant à l'Hôpital Laënnec

à qui revient l'idée de cette thèse
et dont l'aide précieuse me fut
indispensable pour sa réalisation.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548908_0005

INTRODUCTION

Nous avons eu récemment dans le service de notre Maître le Professeur BROUET, à la clinique pneumophtisiologique de l'hôpital Laennec (Paris), une observation de tumeur bénigne du thymus dont l'évolution s'est faite en deux temps à 40 ans de distance, chez une patiente de 48 ans.

Après exérèse complète de la volumineuse tumeur thymique, le diagnostic histologique apparaît très difficile : kyste propre du thymus ou kyste dermoïde intra-thymique. A propos de cette observation, il nous a semblé intéressant de reprendre une étude de la littérature sur les kystes simples du thymus et les dysembriomes intra-thymiques.

Le plan de notre étude sera le suivant :

1) Nous rapporterons l'observation de notre cas de tumeur bénigne du thymus.

2) Puis, après un bref rappel concernant l'embryologie, l'anatomie et l'histologie du thymus, nous étudierons les kystes thymiques en général en précisant : leur historique, les différentes classifications et théories pathogéniques avancées, ainsi que leur place au sein des tumeurs du thymus et du médiastin.

3) Nous aborderons ensuite l'étude des kystes simples du thymus grâce à 21 cas retrouvés dans la littérature mondiale.

4) L'étude des dysembriomes intra-thymiques sera faite de la même façon grâce à l'étude de 5 cas de la littérature.

5) Nous terminerons notre étude en résumant les points qui nous paraissent essentiels et en insistant sur l'intérêt de l'étude pathogénique de ces tumeurs kystiques bénignes du thymus.

OBSERVATION

Le 23 mai 1974, Mme L... Thérèse âgée de 48 ans, présente, alors qu'elle se trouve en voyage, une brusque asthénie; le lendemain apparaîssent : fièvre, frissons, nausées, vomissements, douleurs diffuses du thorax; ces signes s'accompagnent rapidement d'une dyspnée sans toux, obligeant la malade à dormir avec trois oreillers.

Son médecin prescrit le 25.5.74 un traitement antibiotique non spécifique; devant le peu d'effet de ce traitement, il est amené quelques jours plus tard à changer d'antibiotique, sans aucun résultat.

Du 23.5.74 au 2.5.74 la température oscillera entre 39 et 40° avec une dyspnée constante très pénible pour la malade.

Le 3.6.74 la malade rentre chez elle et se fait hospitaliser à l'hôpital-hospice d'EU.

L'examen clinique fait, à l'entrée, montre : une température à 40°, une tachycardie à 120, une dyspnée importante avec une légère polypnée, un état général satisfaisant. Sur la radiographie thoracique de face, on note une opacité occupant les 2/3 inférieurs de l'hémithorax gauche et qui est interprèté comme une pleurésie (la patiente ne possède pas de clichés antérieurs).

La Numération Formule Sanguine montre une hyperleucocytose à 17.000 globules blancs avec une polynucléose neutrophile à 90 %.

Une ponction pleurale est alors pratiquée mais ne ramène aucun liquide. Le diagnostic de pleurésie purulente est néanmoins considéré comme probable.
Un traitement antibiotique est prescrit : Céphaloridine 4 g I.V./jour, Gentamicine 160 mg I.M./jour.

Le 6.6.74 devant le peu d'amélioration de l'état de la malade, son transfert à l'hôpital de Dieppe dans le service du Docteur TOURNIER est décidé.

L'examen clinique fait le jour même à Dieppe, confirme celui noté à l'hôpital d'EV. La radio thoracique de face montre une opacité de très grande taille occupant les deux tiers inférieurs de l'hémithorax gauche et respectant, semble-t-il, le cul de sac pleural gauche. Sur les profils, cette opacité semble de situation antérieure.

Les diagnostics de pleurésie enkystée ou d'image "parenchymateuse" anormale sont envisagés. Une ponction pleurale est pratiquée sur la ligne antérieure mais comme la précédente elle reste négative.

Le 7.6.74 on a les résultats du bilan biologique pratiqué à l'entrée :

N.F.S. : 4.200.000 globules rouges, 11.300 globules blancs avec 82 % de polynucléaires neutrophiles.

Réserve alcaline 34

Kaliémie 4,3 mEq - Natrémie 137 mEq - Chlorémie 93 mEq - Urée sanguine 0,20 g/l.

L'intra-dermo réaction à 10 unités pratiquée à EU est négative.

Il est décidé de changer le traitement antibiotique. Céphaloridine 4 g I.V./jour Gentamicine 160 mg I.M./jour et de prescrire Colimycine-Pénicilline 3 millions d'unités en I.M./jour. La fièvre diminuera alors rapidement, pour atteindre 38° le 9.8.74, et s'y maintenir ensuite avec de faible variations.

Le 13.6.74 une NFS montre peu de changement, 10.800 globules blancs avec 89 % de polynucléaires neutrophiles.

Le 14.6.74 une bronchoscopie est pratiquée par le Docteur TOURNIER.

- L'arbre bronchique droit n'est pas exploré.

- L'arbre gauche s'avère de pénétration difficile; on ne trouve pas sur la paroi d'anomalie végétante ni de zone de sténose.

- La ponction biopsie de principe, ne montre aucune anomalie particulière à l'examen histologique.

Le 17.6.74 la température est toujours à 38°, et surtout la malade est toujours dyspnéique, le traitement antibiotique Colimycine-Pénicilline est alors remplacé par Tétracycline 2 g per os/jour Sulfaméthoxazole-Triméthoprime 4 cp/jour.

Le 19.6.74, une radiographie du thorax face et profil confirme que l'image thoracique est inchangée par rapport à la radio du 6.6.74.

Le 24.6.74, la NFS montre 6.600 globules blancs avec 73 % de polynucléaires neutrophiles; la température est à 37°5 et s'y maintient.

Le syndrome infectieux semble jugulé, la décision est cependant prise de confier Madame L... Thérèse aux soins du Professeur BROUET, car la malade reste toujours considérablement gênée par sa dyspnée, et surtout l'opacité thoracique gauche est rigoureusement stable et son diagnostic indéterminé.

Le 5.7.74, Madame L... Thérèse est transférée dans le service du Professeur BROUET (assistant : Docteur DYAN).

L'interrogatoire sur ses antécédents note :

- Une péricardite purulente à l'âge de 9 ans traitée par péricardotomie et ayant fait l'objet d'une publication médicale; nous y reviendrons longuement car ce point éclairera d'un jour nouveau l'épisode actuel.

- Une intervention pour varices des membres inférieurs en 1971, sans complications.

- Madame L... Thérèse a mené à terme 6 grossesses, sans complications, 4 garçons, 2 filles, tous bien portants.

- Depuis 1972, elle a des règles irrégulières.

- Sa mère est décédée à l'âge de 60 ans d'accident vasculaire, son père a 78 ans et est bien portant.

Elle a 11 frères et soeurs tous bien portants.

Son mode de vie est simple, elle est mère de famille, sans profession, elle ne fume pas et ne boit pas plus d'un verre de vin à chaque repas.

L'examen clinique, à l'entrée, note :

Une température à 37°5, une dyspnée importante avec polypnée, des douleurs diffuses du thorax surtout à gauche.

La radiographie thoracique face et profils retrouve l'opacité des 2/3 inférieurs de l'hémithorax gauche d'aspect rigoureusement inchangé par rapport aux radiographies précédentes.

Des examens sont effectués le 6.6.74

- La recherche de bacilles acido alcalo résistants dans l'expectoration est négative à plusieurs reprises.

- La NFS montre l'absence d'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles : 5.200 globules blancs, 62 % de poly neutro, ce qui confirme bien la fin du syndrome infectieux, la fièvre tombant définitivement à 37° le 8.7.74.

- Les examens sanguins : les ionogramme, urée, glycémie, sont normaux et identiques aux résultats des examens pratiqués à Dieppe.

- Le cholestérol est à 1,40 g/l, les lipides à 4,70 g/l, les triglycérides à 1,40 g/l, la réaction de Bordet-Wasserman est négative.

- L'électrocardiogramme est normal; on note simplement une tachycardie sinusale à 110 par minute environ.

Le traitement antibiotique prescrit à l'Hôpital Laennec prolonge celui qui avait été instauré à Dieppe 15 jours auparavant :

- Tétracycline 2 g/jour per os
- Sulfaméthoxazole-Triméthoprime 4 cp par jour.

Du 9 au 13.7.74, des ponctions pleurales répétées sont tentées mais elles ne peuvent soustraire la moindre goutte de liquide.

Le 16.7.74, on demande des tomographies face et profil gauche; sur celles-ci on a l'impression que le cul de sac pleural est libre, si bien que devant cet aspect et la négativité des ponctions pleurales réitérées, il n'était nullement évident qu'il s'agisse d'une pleurésie.

Le même jour une fibroscopie bronchique est pratiquée par le Docteur DUFAT. La trachée et l'éperon trachéal sont normaux, les branches droites sont sensiblement normales, les bronches gauches sont sensiblement normales aussi avec aplatissement discret dans le sens transversal de la bronche lobaire inférieure et un état inflammatoire modéré.

Une biopsie de la branche lobaire supérieure gauche est faite ainsi qu'une aspiration biopsie dans les branches gauches.

L'examen anatomo-pathologique est fait par le Docteur MARTIGNON qui note que le fragment superficiel de muqueuse biopsié est le siège de lésions inflammatoires non spécifiques, sans trace de prolifération cellulaire maligne. Il n'y a pas d'élément atypique dans les produits aspirés. Devant ces différents éléments : le diagnostic de tumeur médiastinale apparaît vraisemblable et la malade est confiée au chirurgien.

Une angiocardiographie pré opératoire est pratiquée par le Docteur WELLERS dans le Centre de Chirurgie Thoracique.

1 - A l'angiocardiographie de face par voie veineuse :

On note un aspect normal de l'oreillette droite. La chambre de remplissage du ventricule droit présente en phase diastolique une légère empreinte sur son bord supérieur témoignant d'une compression à ce niveau; on retrouve une image comparable sur le bord gauche de l'infundibulum pulmonaire. Le tronc de l'artère pulmonaire et sa branche droite sont normaux. L'artère pulmonaire gauche et ses branches sont soulevées, rabattues vers l'intérieur et il existe un retard manifeste dans la circulation pulmonaire de ce côté.

Le retour veineux gauche est plus tardif que le droit.
L'oreillette et le ventricule gauche sont d'aspect normal. Il n'y a pas d'anomalie visible sur la crosse aortique.

2 - A l'angiocardiographie globale en transverse :

Sur cette incidence on confirme le refoulement en arrière et en bas de l'infundibulum pulmonaire et du tronc de l'artère pulmonaire dont le bord antérieur présente une discrète empreinte arciforme.

Au temps gauche on retrouve également la compression de la face antérieure de l'aorte qui est verticalisée et discrètement réfoulée en arrière.

Il n'existe pas d'image d'hypervascularisation franche.

Au total :

Les images angiocardiographiques semblent en faveur d'une formation thymique, adhérente probablement au pédicule cardio-vasculaire.

L'opération est pratiquée le 23.7.74 par le Professeur DE SAINT FLORENT; le compte rendu opératoire est le suivant :

Thoracotomie latérale gauche au bord supérieur de la sixième côte. On trouve une symphyse pleurale totale extrêmement serrée surtout en avant et en bas. Après avoir décollé le poumon on trouve dans le médiastin une tumeur de la taille d'une tête de nouveau-né de consistance kystique.

La dissection avec la plèvre, le péricarde, l'aorte, l'artère pulmonaire est extrêmement difficile. Le phrénique est inclus et doit être sacrifié. Cet énorme kyste contient un liquide puriforme (prélèvement pour la bactériologie).

Finalement, l'exérèse est totale. L'examen extemporané peut affirmer la bénignité de cette formation.

A noter que lors de l'intervention le chirurgien a pu vérifier l'intégrité du péricarde et peut conclure de façon assez formelle, que probablement il y a 40 ans la péricardotomie pratiquée n'était en fait qu'une ponction du kyste médiastinal "infecté".

L'examen histologique de la pièce opératoire est faite par Madame le Docteur CARNOT :

Kyste médiastinal antérieur à contenu purulent

Examen histologique extemporané per-opératoire :

La poche kystique siège dans la loge thymique; quelques reliquats de thymus ont été trouvés à son contact.

Elle a la taille d'un poing, une paroi épaisse de un demi centimètre environ, une surface interne granuleuse avec des filaments en disposition aréolaire, dus à des dépôts fibrineux; le contenu est un liquide jaunâtre épais, inodore, d'aspect purulent et gras.

Les prélèvements faits en bordure de cette poche ont été multiples, dans l'espoir de trouver en un point une structure pariétale susceptible d'éclairer sur l'origine de ce kyste; l'étude de ces multiples prélèvements est décevante :

On ne trouve en effet nulle part, dans la bordure, de revêtement épithélial organisé; partout la surface interne est revêtue soit d'un manteau de fibrine et de pus, soit d'amas de cellules macrophagiques chargées de graisse, comme on en trouve en bordure des poches d'abcès.

Ce dépôt fibrineux et cellulaire repose sur une lame granulomateuse richement vascularisée, ayant l'aspect d'une paroi d'abcès; plus profondément existe une fibrose lamellaire dense, faite de faisceaux parallèles; cet aspect, lors de l'examen extemporané, avait fait évoquer la possibilité d'un tissu musculaire; en fait il n'y en a pas.

On trouve dans l'épaisseur de la fibrose d'assez nombreux amas de tissu d'aspect lymphoïde; certains sont des ganglions englobés dans la fibrose, d'autres sont des reliquats thymiques qu'on trouve ainsi dispersés tout le long de la paroi, plus ou moins bien conservés mais sans aucun caractère de prolifération qui fasse évoquer un thymome kystique.

La discussion du diagnostic peut donc être orientée dans deux directions :

- Le contenu épais et jaunâtre avait fait évoquer en premier lieu un kyste dermoïde; l'abondance de la graisse contenue dans ce liquide est un bon argument de diagnostic; on n'a pas cependant de preuve formelle en l'absence complète de revêtement épidermique sur tout le pourtour; c'est cependant une hypothèse plausible.

La présence de reliquats thymiques tout autour du kyste n'élimine pas le diagnostic; bon nombre des kystes dermoïdes malformatifs du médiastin peuvent se développer dans le thymus lui-même.

- L'autre hypothèse envisagée est celle d'un kyste propre du thymus; il n'est pas habituel que les kystes thymiques aient un contenu gras ou purulent; il s'agit cependant ici d'un kyste évoluant depuis fort longtemps puisque une poche à contenu identique avait été découverte chez cette patiente quarante ans auparavant dans la même région et traitée comme un épanchement péricardique purulent; il s'agissait en fait vraisemblablement du kyste lui-même; il est possible que la longueur de l'évolution, les remaniements inflammatoires et les hémorragies éventuelles qui peuvent survenir dans les kystes du thymus aient modifié considérablement le contenu liquidien; on sait par ailleurs que ces kystes du thymus sont souvent dépourvus de bordure cellulaire ou que leur bordure est beaucoup plus fragile que celle des kystes dermoïdes.

L'hypothèse d'un kyste d'origine lymphatique (lymphangiome kystique) envisagée en cours d'intervention ne trouve guère de confirmation histologique : il n'y a pas de tissu musculaire propre dans la paroi; les gros vaisseaux lymphatiques qu'on trouve à la surface du kyste peuvent s'être développés secondairement à l'inflammation; certains lymphangiomes peuvent avoir un contenu très riche en graisse, donc analogue à celui de ce kyste; ce sont en fait la plupart du temps des tumeurs multiloculaires et qui n'ont pas de siège médiastinal antérieur.

L'impossibilité de trancher formellement entre un kyste dermoïde intra-thymique et un kyste propre du thymus n'a pas d'incidence sur le pronostic; la poche kystique a pu être enlevée en totalité et, dans l'un comme dans l'autre cas, il s'agit de formations bénignes.

CONCLUSION :

Kyste du médiastin antérieur; situé dans la loge thymique, contenant dans sa paroi des résidus thymiques non tumoraux; kyste remanié par des phénomènes de suppuration intra-kystique avec destruction complète du revêtement interne de la poche.

De tels remaniements rendent le diagnostic d'origine impossible avec certitude; deux diagnostics sont avancés : celui de kyste dermoïde intra-thymique et celui de kyste propre du thymus.

Les suites opératoires sont simples; néanmoins une paralysie phrénique gauche post-opératoire contraindra la malade à une kinésithérapie respiratoire prolongée. Son état général est bon; elle restera sub-fébrile à 38° dans les quelques jours suivant l'opération. Madame L... sort du Centre de Chirurgie Thoracique sous un traitement associant Ampicilline 2 g per os/jour et Gentamicine 160 mg I.M./jour.

Le 3.8.74, elle revient dans le service du Professeur BROUET où son traitement antibiotique sera poursuivi jusqu'au 5.8.74, date de sa sortie.

La température est à 37°, la NFS est dans les limites de la normale, 6.600 globules blancs avec 75 % de polynucléaires neutrophiles. Les cultures de liquide intra-kystique prélevé à l'intervention sont négatives.

Enfin les radiographies face et profils confirment le bon résultat opératoire, l'opacité qui occupait le champ pulmonaire gauche à entièrement disparu, les poumons et les plèvres apparaissent sains.

Le 5.8.74, la malade part en convalescence à son domicile et le 18.9.74 une lettre de Madame L... Thérèse confirme l'excellent résultat de son intervention, à part quelques difficultés respiratoires minimes.

A la lumière de l'observation actuelle, il nous paraît important de reprendre l'article du journal "La Picardie Médicale" (octobre 1934, n° 8) où est publié le cas de "péricardite purulente" survenu chez cette même patiente alors âgée de 9 ans : "A propos d'un cas de péricardite purulente, péricardotomie par voie épigastrique". (J. CHALOCHET et J. MAES).

Cet article relate ainsi l'histoire clinique de l'enfant Thérèse B... 9 ans.

Le 14.7.1934, elle se pique au pied avec une épine et a de petits foyers de pyodermite au pied et au coude.

Le 11.8.1934, elle présente toujours de petits foyers cutanés de suppuration et commence à être fébrile.

Le 16.8.1934, apparaît une douleur thoracique associée rapidement à une dyspnée.

Le 19.8.1934, est notée une aggravation de tous les symptômes : dyspnée, douleur thoracique, tachycardie; l'état de l'enfant est alarmant. Une ponction faite en arrière et à gauche dans le 6e espace intercostal gauche ramène 150 cc de liquide louche. Le Docteur MOZER (Berck) appelé en consultation ponctionne le "péricarde" au point de Marfan et retire 150 cc de liquide louche qui est envoyé au laboratoire.

Le 2.8.1934, le laboratoire répond : streptocoques vividans, la jeune malade est traitée par Ouabaïne intra-veineuse, glace sur le coeur.

Les 22.8.34, 25.8.34, 3.9.34, des ponctions répétées sont pratiquées, ramenant à chaque fois environ 50 cc de liquide.

Le 6.9.1934, une ponction du thorax en arrière et à gauche ramène 150 cc de liquide citrin.

Le 7.9.1934, une ponction de 220 cc de liquide purulent soulage l'enfant pendant 24 heures.

(Les notes précédentes ont été communiquées par le grand-père de l'enfant, le Docteur TIENNOT).

LE 10.9.1934, l'enfant est amenée à la Clinique des Docteurs CHALOCHET et MAES.

L'examen à l'entrée montre : une dyspnée très marquée, une impossibilité de rester allongée, car l'enfant se cyanose dans cette position. La température est à 40°, le pouls à 130-140/minute; la petite malade est très angoissée.

La percussion du thorax en avant montre une matité du côté gauche remontant jusqu'au 2e espace et débordant le sternum à droite.
Les bruits du coeur sont assourdis mais perceptibles.

Une radioscopie est pratiquée par le Docteur DURIEZ : elle montre un aggrandissement énorme de l'aire cardiaque débordant largement le sternum et remplissant les 2/3 de l'hémithorax gauche.

Les docteurs CHALOCHET et MAES décident de pratiquer le jour même une péricardotomie selon la technique de FEVRE (voie épigastrique passant par la fente de LARREY) dont voici le compte rendu opératoire :

"Au-dessus des faisceaux diaphragmatiques désinsérés apparaît le péricarde d'aspect fibreux; le sac péricardique est par ailleurs mince étant donné l'âge (3 semaines) de la péricardite.

On le ponctionne et on retire du pus. Avant de l'inciser on explore la région du doigt, on sent le coeur battre directement sous un feuillet mince qui s'affaisse avec les muscles respiratoires.

On incise alors verticalement le péricarde, on y glisse une pince qu'on ouvre, évacuation et aspiration d'un litre de pus avec des fausses membranes, un drain est enfoncé de 12 à 15 cm et fixé à la paroi".

- Aussitôt après l'intervention l'enfant est soulagée et respire mieux.
- La température descent de 40°4 à 37°7.
- Le drain "donne" peu et sera retiré 15 jours après l'intervention.

Les suites opératoires, seront compliquées par une pleurésie gauche abondante, une pleurésie droite plus limitée; elles guériront rapidement par des ponctions.

Du 15 au 28.9.1934, l'enfant traversera une crise "d'asystolie" qui sera traitée favorablement par Ouabaïne et Digitaline.
Une radio pratiquée durant cette période montre une ombre cardiaque encore très étendue.

Le 29.9.1934, alors que l'enfant est rentrée chez elle la température monte brutalement à 39°5. Une série de 10 injections de sérum de Vincent viendra à bout de cet épisode infectieux; la fièvre tombant définitivement le 17.10.34, 64e jour de la maladie.

L'enfant entre en convalescence, mais à l'examen radiologique, le coeur reste gros; l'hémithorax droit apparaît un peu rétracté.

Une radioscopie de contrôle, ultérieur, montre que les battements cardiaques sont visibles; la coque péricardique est donc restée relativement mince et souple.

x

x x

Cette observation confrontée à celle que nous avons étudiée précédemment chez la même malade quarante ans plus tard, laisse apparaître de nombreux points de ressemblance.

Les signes cliniques sont similaires :

Douleurs thoraciques, dyspnée, tachycardie, syndrome infectieux.

De même les signes radiologiques

sont identiques à 40 ans de distance : volumineuse opacité occupant les 2/3 inférieurs de l'hémithorax gauche.

Il semblerait donc que cette "péricardite purulente" n'ait été en fait qu'une première "infection" de la tumeur thymique (déjà présente à l'âge de 9 ans) et non du péricarde.

Les docteurs CHALOCHET et MAES ont d'ailleurs noté lors de l'intervention de 1934 la minceur du péricarde pour une péricardite purulente qui évoluait depuis 3 semaines, ce qui permet de penser qu'il s'agissait de la paroi kystique et non du péricarde. Enfin le Professeur de SAINT FLORENT qui a examiné attentivement le

péricarde lors de l'intervention de 1974 est formel pour affirmer son intégrité et conclure, que vraisemblablement la malade n'a jamais fait de péricardite purulente.

A la lumière de ces données, il semble logique de penser que le drainage de "la cavité péricardique" effectuée en 1934 n'ait été en fait que celui de la cavité suppurée de la tumeur thymique.

Le même épisode, 40 ans plus tard, en donnera une symptomatologie superposable.

LES KYSTES THYMIQUES

Nous nous proposons maintenant l'étude des kystes thymiques. Avant d'envisager l'historique et la discussion relative à leur étiologie et leur classification au sein des tumeurs du thymus, nous ferons un bref rappel de l'embryologie du thymus et nous résumerons ses rapports anatomiques, son histologie, ainsi que sa croissance et son évolution normale.

EMBRYOLOGIE DU THYMUS

Le thymus naît de deux ébauches latérales qui s'individualisent dès le premier mois de la vie embryonnaire à partir de l'épithélium endodermique du récessus ventral de la 3e fente branchiale.

Ces mêmes fentes donnent naissance aux ébauches de la thyroïde et des parathyroïdes. Les deux canaux thymiques primitifs communiquent alors avec le pharynx par le canal pharyngo-thymique.

Anatomiquement :

Les deux ébauches latérales migrent progressivement depuis la région pharyngée le long du cou jusqu'à la partie haute du thorax. Au 3e mois de la vie embryonnaire, leurs parties inférieures se soudent sur la ligne médiane dans le médiastin antéro-supérieur, constituant la glande définitive, tandis que leurs parties supérieures cervicales s'atrophient et disparaissent.

Histologiquement :

L'organe primitif est exclusivement épithélial; à partir du 2e mois de la vie embryonnaire, il se peuple de thymocytes et perd sa caractéristique d'organe mixte lympho épithélial.

Au 4e mois de la vie embryonnaire, la glande présente déjà sa structure histologique caractéristique.

Anomalies du développement embryonnaire :

Elles expliquent les migrations incomplètes (cou) ou aberrantes (médiastin inférieur, région hilaire...); d'autre part l'existence éventuelle de thymus acces-

soire et enfin les inclusions possibles dans le tissu thymique de tissus de toute autre nature (résidus ectodermiques, para thyroïde, fragment thyroïdien).

RAPPORTS ANATOMIQUES DU THYMUS

Le thymus est situé dans le médiastin antéro-supérieur derrière le sternum, l'aponévrose cervicale moyenne et le ligament sterno péricardique; devant les gros vaisseaux de la base du coeur et entre les deux poumons. Il est longé latéralement par les nerfs phréniques, sa partie haute peut être cervicale et venir jusqu'au contact de la thyroïde, en avant de la trachée entre les carotides primitives, elle peut s'insinuer latéralement et entre en rapport avec l'oesophage et le récurrent gauche.

Son extrémité inférieure adhère au péricarde et peut même se prolonger jusqu'au diaphragme.

Le thymus a la forme d'une pyramide quadrangulaire à base inférieure mais garde souvent un aspect bilobé. Sa consistance est fragile, sa surface apparaît légèrement lobulée, il est entouré d'une capsule conjonctive qui envoie des prolongements dans chacun de ces petits lobules.

Entre la capsule et la glande, un tissu cellulaire lâche rend facile l'énucléation sauf en deux zones possibles d'adhérences thymo-thyroïdienne et thymo-péricardique.

La vascularisation artérielle provient de la mammaire interne et accessoirement des thyroïdiennes inférieures; sa vascularisation veineuse est tributaire du tronc brachio-céphalique.

HISTOLOGIE DU THYMUS

Le thymus est formé de lobules séparés les uns des autres par des expansions de la capsule conjonctive; chaque lobule présente à la coupe deux zones concentriques l'une périphérique, sombre et dense : la corticale; l'autre centrale, peu homogène et dense : la médullaire.

Les fines cloisons de KRAUSE fragmentent la zone corticale en unités élémentaires : les follicules thymiques qui apparaissent disposés en chapelet le long d'un axe conjonctivo-vasculaire.

Le thymus est constitué fondamentalement d'un réseau de cellules épithéliales; aux mailles plus lâches dans la zone corticale, plus resserrées dans la zone médullaire; cette véritable éponge épithéliale est bourrée de cellules lymphoïdes, les thymocytes.

C'est la densité respective de ces deux familles cellulaires qui réalise la différence en zone corticale et médullaire; dans la zone médullaire certaines cellules épithéliales s'organisent pour former les caractéristiques corpuscules de Hassal.

CROISSANCE ET INVOLUTION NORMALE DU THYMUS

Parfaitement constitué dès le 4e mois de la vie embryonnaire le thymus augmente de volume jusqu'à la puberté.

A la naissance il pèse 10 à 12 g, est de coloration rougeâtre, il atteint 35 g à la puberté et est alors blanc grisâtre. Il diminue ensuite progressivement de poids pour atteindre 6-8 g chez le vieillard chez qui il prend un aspect de plus en plus graisseux.

A terme il ne persiste que quelques ilots thymo-épithéliaux centrés sur de rares corpuscules de Hassal dégénérés et noyés dans un tissu adipeux qui envahit progressivement la loge thymique.

Mais il n'y a jamais disparition totale de tout tissu spécifiquement thymique.

LES KYSTES THYMIQUES

HISTORIQUE

Les kystes du thymus sont connus depuis longtemps tant au niveau du cou que du médiastin.

LIEUTAUD (39), décrivait en 1832 des lésions suppuratives du thymus, à l'autopsie de deux jeunes adultes chez qui il trouvait des lésions syphilitiques et des lésions de tuberculose pulmonaire caséeuse.

En 1850, DUBOIS (13) décrivait des formations kystiques du thymus à l'autopsie de deux nouveau-nés morts de syphilis congénitale, il concluait que les lésions étaient pathognomoniques de la syphilis et que dans les cas de LIEUTAUD (39), les altérations étaient dues à la syphilis, plus qu'à la tuberculose.

A la suite de DUBOIS, de nombreux auteurs dont STROBE (59) en 1891, EBERLE (15) en 1894 rapportent des cas de kystes du thymus. Tous ces auteurs attribuaient l'origine des kystes à la syphilis congénitale.

En 1897, SOUPALT (57), rapporte la première observation anatomique et histologique précise d'un kyste de thymus, faite à l'autopsie d'une jeune femme de 18 ans, le kyste pesant 69 g, et était localisé dans le médiastin.

En 1901, POLLOSON et PIERY (16) rapportent un cas d'excision partielle d'un kyste cervical du thymus de la taille d'un poing chez un enfant de 1 an $\frac{1}{2}$. L'enfant mourut au cours de l'intervention et fut ensuite autopsié.

En 1929, PEZCOLLER (43) rapporte une excision partielle d'un kyste à la fois cervical et médiastinal chez un enfant de 5 ans.

En 1944, HYDE, SELLERS et OWEN (30) publient la première observation d'ablation totale d'un kyste thymique cervical de la taille et de la forme d'un oeuf.

Les premières observations de kystes thymiques médiastinaux, enlevés par thoracotomie, apparaissent simultanément dans la littérature britannique et américaine en octobre 1947.

Le 23 août 1946, BRADFORD, MAHON et GROW (4) enlèvent totalement un kyste thymique médiastinal de 74 g et constatent que ce kyste n'est pas dû à la syphilis.

Le 26 septembre 1946, SMART (56) enlève complètement un large kyste thymique médiastinal antérieur de la taille d'un oeuf, diagnostiqué à la suite de vagues douleurs cervicales.

ETIOLOGIE et CLASSIFICATION

DUBOIS (13), 1850, considérait que la présence de pus dans le thymus résultait d'une infection syphilitique du thymus.

CHIARI (8), 1894, pensait que ces kystes n'étaient pas des abcès, mais de vrais kystes bordés par un épithélium et remplis de petites cellules thymiques, il observe des kystes chez des enfants qui n'étaient pas des syphilitiques évidents.

EBERLE (15), 1894, décrivait des kystes remplis de pus et croyait à une persistance des restes tubulaires de la 3e poche brachiale, dus à la syphilis congénitale.

TUVE (61), 1904, atrribuait leur origine à une nécrose médullaire.

CROTTI (12), 1938, décrivait :

1) Les kystes bordés par un épithélium célié;

2) Les kystes syphilitiques congénitaux;

3) Les kystes hémorragiques dont il attribue l'origine à la rupture d'un vaisseau terminal dans une cavité épithéliale, due à la persistance du canal pharyngo-thymique sous l'influence d'une syphilis congénitale.

SPEER (58), 1938, divisait les kystes thymiques en 5 groupes :

1) Kystes correspondant à la persistance des canaux épithéliaux embryonnaires;

2) Kyste dermoïde intra-thymique;

3) Kyste correspondant à la néceose des corpuscules de Hassal;

4) Lymphangiome kystique du thymus;

5) Formation kystique dans les tumeurs thymiques associée ou non à une myasthénie.

KOPAC (34), 1939, à l'autopsie d'un homme de 36 ans, notait l'unilatéralité des lésions, rejetait le concept de trouble du développement et attribuait l'origine de son cas à une nécrose médullaire.

EWING (17), 1940, pense que l'on pourrait diviser les kystes du thymus en :

1) Kystes dus à la persistance du canal épithélial embryonnaire, qui peuvent être multiples, larges ou petits; ceci était surtout fréquent chez les malades atteint de syphilis.

2) Kyste dermoïde;

3) Kyste dû à l'inversion et à la distorsion des corpuscules de Hassal;

4) Kystes lymphangiomateux.

HEUER et ANDRUS, (28), 1940, rapportait un kyste médiastinal antérieur et le décrivent comme dérivant des restes bronchiaux : "Une persistance des restes tubulaires de la 3e poche branchiale, qui subissent des hémorragies dont la répétition provoquent une augmentation de volume du thymus. Une radiographie normale au préalable dans plusieurs de ces cas attestait de cette augmentation de volume du thymus". La cause de l'accumulation liquidienne n'est pas établie pour eux, le traumatisme leur semble aussi invraisemblable que l'infection.

HEINZ (27), 1950, Dans sa discussion d'un kyste lympho épithélial du cou, définit un kyste brachial comme bordé par un épithélium et entouré par un stroma lymphoïde normal.

Il pense que les kystes branchiaux dérivent des restes de la troisième poche branchiale et suggère que ces kystes soient appelés kystes lympho-épithéliaux de préférence au terme de kystes branchiaux.

Il rapporte le cas d'un enfant de 6 ans qui avait une masse palpable dans le triangle postérieur du cou à l'angle de la mâchoire. Les projections papillaires à l'intérieur du kyste étaient recouvertes d'un épithélium squameux stratifié. La paroi du kyste était formé d'un stroma lymphoïde contenant des corpuscules de Hassal.

HEINZ n'utilise pas le terme de kyste thymique dans sa description : il pense que ces kystes lympho-épithéliaux latéraux sont apparentés aux lymphadénomes solides qui contiennent occasionnellement un épithélioma squameux.

HICKS (29), 1953, reprenait la théorie de HEINZ mais notait qu'à l'examen histologique de 100 kystes branchiaux pratiqué dans son laboratoire, aucun tissu thymique n'avait été retrouvé.

KRECH (35), 1954, décrivait les kystes thymiques en 3 groupes :

1) Congénital : dû à la persistance des canaux épithéliaux embryonnaires distendus par une hémorragie;

2) Infectieux : dû principalement à la syphilis;

3) Néoplasique : dû à la nécrose dégénérative de la tumeur.

CASTELMAN (6), 1955, et surtout BETTEGA (3), 1957, admettent et défendent l'origine hassalienne de la kystisation.

SAUTY et GALY (52), 1958, distinguent :

1) Tumeurs thymiques kystiques; formation kystique au sein d'une tumeur thymique;

2) Dysembriome intra-thymique; kyste dermoïde inclu complètement dans un thymus normal et non pas appendu seulement à la glande.

3) Kyste simple du thymus; petit kyste d'origine branchiale, brutalement distendu par une hémorragie intra-thymique et entouré de tissu thymique sain.

PODOLSKY (45), 1962, PACHTER (42), 1962, ZANCA (64), 1965), insistent sur la différence entre thymus kystique et kyste simple du thymus; les kystes simples étant contrairement aux tumeurs kystiques, entourés de tissu thymique sain.

Enfin GIRAUD et NEGRE (25), 1963, décrivent une observation voisine de kyste hydatique du thymus.

Actuellement, la classification des kystes du thymus communément admise est celle-ci :

1) Kyste simple du thymus

2) Dysembriome intra-thymique

3) Thymus kystique

4) Kyste"infectieux" et parasitaire du thymus.

Les deux premiers groupes (kystes simples du thymus et dysembriomes intra-thymiques) feront essentiellement l'objet de notre étude.

Par contre nous n'étudierons pas les thymus kystiques, il s'agit en fait de thymus avec dégénérescence locale kystique. Ces formations kystiques sont petites ou volumineuses, uniques ou multiples, au sein d'une tumeur possédant les caractéristiques des tumeurs du thymus SANTY (52). Leur présence dans les thymomes n'est pas rare, 20 à 30 % selon GALY et RENAULT (23), leur pronostic dépend non du kyste mais uniquement du type histologique de la tumeur auxquelles ils appartiennent.

Nous ne nous étendrons pas non plus sur les kystes parasitaires, qui se réduisent à quelques cas rarissimes de kystes hydatiques du thymus (GIRAUD et NEGRE (23)).

Afin de bien situer la place des kystes thymiques, nous reproduisons la classification des tumeurs thymiques de GALY et RENAULT (23) inspirée de celle adaptée par la Mayo Clinique SEYBOLD (55).

Dystrophie bénigne tumorale (en dehors des hyperplasies de l'enfant) 34

- Thymo lipomes 10
- Kystes simples 24

Tumeur au sens carcinologique du terme : 199

- Lympho-épithéliomes	. à prédominance mixte	32	(22 %)
	. à cellules fusiformes	79	(54 %)
	. lymphocytiques	15	(11 %)
- Carcinomes thymiques		18	
- Lymphosarcomes thymiques		4	
- Thymome hodgkinien		33	

GALY et RENAULT (23) donnent la définition suivante du terme de dystrophie bénigne tumorale :

"tumeur radiologiquement visible et caractérisée histopathologiquement par la présence d'un tissu thymique normal avec corticale et médullaire bien individualisées et la présence de corpuscules de Hassal bien caractéristiques".

Ils écartent de leur classification les hyperplasies thymiques de l'enfant qui sont simplement des gros thymus sans aucun détail cellulaire ou architectural particulier.

Les dysembriomes intra-thymiques sont également exclus de cette classification et cités au chapitre du diagnostic différentiel d'une tumeur thymique extirpée, avec :

- les goitres ectopiques (intra thoraciques ou cervicaux médiastinaux)
- les tumeurs hodgkiniennes rétro sternales extirpables
- les hamartomes lympho-vasculaires.

La pathologie infectieuse et parasitaire du thymus est également exclue de ce cadre, elle est exceptionnelle, et se réduit à quelques cas d'abcès froids et de kyste hydatique du thymus. Quant aux abcès syphilitiques décrits dans la littérature ancienne,ils ont complètement disparu semble-t-il.

Pourcentage des tumeurs thymiques parmi les tumeurs du médiastin :

il varie de 8 % BARIETY et COURY (1), 13 % RINGERTZ (49), CHARPIN (7), LEBRIGAND (37), à 20 % NEGRE (41).

Pour MARY (40), qui a regroupé 764 tumeurs thymiques, ces tumeurs sont l'apanage de l'adulte de 40 ans, en moyenne, avec une légère prédominance pour le sexe féminin.

Ces tumeurs thymiques sont avec les goitres les plus fréquentes des tumeurs du médiastin antérieur.

LES KYSTES SIMPLES DU THYMUS

DEFINITION

Les kystes simples du thymus sont des kystes à parois le plus souvent minces, uniques ou multiples, souvent très volumineux, présentant une formation murale pleine constituée par un tissu thymique de structure normale avec la disposition habituelle du réticulum, des thymocytes et des corpuscules de Hassal - SANTY (52).

Discussion sur l'origine des kystes simples du thymus :

Elle a donné lieu comme nous l'avons vu plus haut à différentes hypothèses :

1) L'origine hérédo-syphilitique, défendue par les auteurs anciens et plus récemment par CROTTI (12) à été abandonnée; l'augmentation du nombre des cas ayant irréfutablement démontré, l'absence de corrélation entre la syphilis et les kystes thymiques.

2) L'origine infectieuse, a été soutenue par KRECH (35) en particulier, qui l'attribuait principalement à la syphilis. Si de tels kystes ont pu exister dans la littérature ancienne on n'en retrouve aucun cas dans la littérature moderne.
En fait, rien dans l'aspect histologique ni dans l'examen clinique des kystes thymiques n'est venu confirmer leur origine infectieuse.

3) L'origine lymphangiomateuse

L'aspect polycyclique de ces kystes a conduit à l'hypothèse de lymphangiome kystique du thymus, proposée par EWING (17) et SPEER (58).
RINGERTZ (49) a même publié un cas de kyste thymique sous ce titre, mais GALY et RENAULT (23) le refutent, car RINGERTZ ne donne aucune précision sur la structure histologique de la paroi du kyste.

En fait cette hypothèse est peu défendue, car l'étude histologique, des cas de kystes polycycliques, n'a jamais montré la présence de fibres élastiques ou de fibres musculaires lisses indispensables au diagnostic.

4) L'origine nécrotique

L'hypothèse d'une nécrose médullaire du thymus a été avancée par TUVE (61), et KUPAC (34), ne s'appuyant sur aucun fait histologique précis, elle a été totalement abandonnée depuis.

5) L'origine Hassalienne, par dégénérescence des corpuscules de Hassal, a été avancée par SPEER (58) et EWING (17) et est défendue actuellement par BETTEGA (3) et CASTELMAN (6). Si les arguments, à l'appui de cette opinion, sont pauvres, GALY et RENAULT (23) pensent néanmoins que pour quelques cas de thymus spongieux de l'enfant, découverte de hasard au cours d'une intervention de chirurgie cardiaque, il est manifeste que la kystisation est d'origine hassalienne.

6) L'origine branchiale

La notion de kyste d'origine branchiale est la plus souvent admise aujourd'hui, EBERLE (15) a été le premier à avancer cette hypothèse, qui sera reprise par de nombreux auteurs CROTTI (12), SPEER (58), HEUER (28), HEINZ (27), KRECH (35), SANTY (52). Il s'agirait de microkystes au début, dont le volume serait brutalement distendu au cours de la croissance - GALY et RENAULT (23).

Cette hypothèse pathogénique s'appuyant sur la présence, souvent signalée au niveau du revêtement interne kystique, de formations épithéliales.

Place des kystes simples du thymus dans les tumeurs thymiques :

Parmi les tumeurs du médiastin :

Les kystes simples du thymus représentent 0,5 à 2 % des cas de tumeurs du médiastin, 1 cas sur 195 pour RINGERTZ (49), 4 cas sur 220 pour SANTY (52). Ils représentent pour SANTY (52) et PACHTER (42) 5 % des kystes bénins du médiastin.

Parmi les tumeurs thymiques :

Leur pourcentage varie de 5 à 8,5 %, 5 %, 2 cas sur 42, pour NEGRE (41), 7 %, 4 cas sur 160, pour LEBRIGAND (37), 8,5 %, 67 cas sur 764, pour MARY (40).

Leur fréquence est donc loin d'être négligeable; elle semble même être en augmentation avec les statistiques portant sur un grand nombre de cas, comme celle de MARY (40) qui en a retrouvé 67 cas sur 764 tumeurs chirurgicales du thymus, en colligeant les cas de 18 centres de chirurgie thoracique de langue française.

La fréquence des kystes simples du thymus, considérés comme rare jusqu'à cette statistique, (65 cas ont été retrouvé en 1969 dans la littérature mondiale par GALY et RENAULT (23)), semble donc avoir été sous estimée.

Discussion sur le diagnostic différentiel :

Kyste simple du thymus - Thymome kystique

Cette distinction a été bien étudiée par SPEER (58), KRECH (35), SANTY (52), PODOLSKY (45), LATTES (36), DYER (14).

Pour GALY et RENAULT (23) résumant l'opinion de la majorité des auteurs, le diagnostic différentiel est uniquement histologique. Le tissu thymique des kystes simples du thymus est de structure normale, avec une architecture et une disposition habituelle du réticulum et des cellules thymiques, les corpuscules de Hassal étaient caractéristiques.

Par contre, dans les thymomes kystiques, l'architecture thymique est le plus souvent bouleversée. Rappelons que les thymomes kystiques sont de taille variable allant des kystes microscopiques à des formations volumineuses. Ces kystes sont associés au thymome dans 20 - 30 % des cas, majorant leur masse. Il s'agit donc de thymome avec dégénérescence locale kystique.

REVUE DE LA LITTERATURE

SUR LES KYSTES SIMPLES DU THYMUS

Cette étude portera sur 21 observations publiées dans la littérature de 1950 à 1969 et comportent un examen histologique suffisamment explicite, pour qu'il n'y ait pas de doute sur leur appartenance à la catégorie des kystes simples du thymus.

Ces 21 observations proviennent d'auteurs anglo-saxons, KRECH (35) observations 1, 2, 3 et 4, CRELLIN (11), PODOLSKY (45), BRECKLER (5), SCHLUGER (53), PACHTER (42), COULSHED (9), DYER (14), ZANCA (64), et d'auteurs français, BERNHEIM (2), thèse de JOSEPH-CHARLES (33) observations 7 et 8, thèse de GUAQUIERE (26) observation 3, thèse de TERMET observations 5, 7 et 8 (60), thèse de IMBERT observations 1 et 2 (31).

Le plan employé pour l'étude des kystes simples du thymus sera le suivant :

1) Age et sexe des malades
2) Circonstances de découverte
3) Aspect radiologique pré-opératoire
4) Taille
5) Localisation
6) Aspect macroscopique
   a) à l'ouverture du thorax
   b) à l'ouverture du kyste
7) Contenu des kystes
8) Histologie
9) Diagnostic
10) Difficultés opératoires
11) Suites post-opératoires

Pour chaque rubrique nous passerons en revue ces 21 cas de la littérature et comparerons nos données avec celles recueillies par GALY et RENAULT (23) et PODOLSKY (45) qui ont eux-mêmes colligé respectivement, 24 et 40 cas de kystes simples du thymus.

1 - Age et sexe des malades :

L'âge de ces 21 malades s'échelonne entre 11 jours et 59 ans, avec un âge moyen de 27 ans et une fréquence maximum aux alentours de 21 ans, 8 cas entre 17 et 26 ans. Les deux tiers des cas surviennent entre 0 et 30 ans.
Les kystes simples des thymus se rencontrent donc à tous les âges; GALY et RENAULT (23), en 1969, sur 24 cas arrivent à la même conclusion; PODOLSKY (45), en 1962, dans une statistique portant sur 40 cas de la littérature mondiale (35 opérations, 5 autopsies) trouve que la fréquence est plus grande dans les dix premières décades de la vie, 12 cas entre 0 et 10 ans, 8 cas entre 11 et 20 ans; néanmoins les 2/3 des cas (27/40) surviennent là aussi entre 0 et 30 ans.

Le sexe paraît indifférent dans notre étude, 11 cas masculin pour 10 cas féminin; il en est de même dans l'étude de GALY et RENAULT (23).

2 - Circonstances de découverte :

Dans les 4 cas concernant : un nouveau né, IMBERT - observation n° 1 (31); 2 nourrissons, IMBERT - observation n° 2 (31) et BERNHEIM (2); et un jeune enfant de 3 ans, ZAUCA (64), la symptomatologie d'appel a toujours été très bruyante, refus du biberon, sifflements respiratoires, dyspnée, tirage sus sternal. Les kystes thymiques entraînent donc chez l'enfant jeune des troubles importants dus sans doute à la compression par le kyste. GALY et RENAULT (23) sur 3 cas dont 2 communs avec notre étude arrivent aux mêmes conclusions.

Chez l'adulte, les signes révélateurs sont moins bruyants. Dans le cas de PACHTER (42) c'est une légère dyspnée qui a été révélatrice et a entraîné un examen radiologique. Cette dyspnée est souvent rencontrée comme dans le cas de DYER (14) qui s'accompagnait en outre de nombreuses irradiations douloureuses, épaule droite, épigastre, base pulmonaire droite, ainsi que des palpitations.

Parfois c'est une gêne à la partie supérieure du thorax au-dessus du sternum qui est révélatrice, JOSEPH CHARLES (33), observation n° 8, une douleur thoracique à l'inspiration KRECH (35), observation n° 3, une douleur traçante dans la machoire et le cou, KRECH observation n° 4; tous ces symptômes amenant l'examen radiologique révélateur.

Enfin dans le cas de BRECKLER (5) c'est une douleur précordiale à l'inspiration, apparue pendant la convalescence d'un traumatisé du thorax, qui révéla une hémorragie d'un kyste thymique.

Dans les 11 autres cas, la découverte se fit lors d'un examen radiologique systématique ou pour une maladie intercurrente.

Les kystes thymiques sont donc asymptomatiques dans la moitié des cas et donnent lieu dans l'autre moitié à des manifestations de souffrance thoracique, douleurs, dyspnées généralement modérées chez l'adulte.

GALY et RENAULT (23) arrivent aux mêmes conclusions, ils notent en plus la possibilité d'une légère dysphagie comme circonstance révélatrice. PODOLSKY (45) trouve que les kystes simples du thymus sont peu symptomatiques chez l'adulte et se réduisent à des douleurs thoraciques; il note la possibilité de compression du nerf

3 - Aspect radiologique pré-opératoire :

Il est très variable dans les 21 cas que nous avons revus; l'opacité médiastinale peut prendre tous les aspects : image médiastinale haute, moyenne ou basse, para médiastinale droite ou gauche, se projetant plus ou moins dans un hémithorax et pouvant l'envahir complètement, KRECH (35), observation n° 3, PODOLSKY (45); ces images ont le mérite d'orienter vers une affection médiastinale.

Mais l'aspect radiologique peut en imposer aussi pour une cardiomégalie, un débord gauche du coeur comme dans les cas de COULSHED (9), SCHLUGER (53), ou simuler un anévrysme de la crosse aortique, BRECKLER (5), de même l'image peut orienter vers un kyste péricardique PODOLSKY (45).

On doit citer le cas du nouveau-né de 11 jours de IMBERT (31), observation n° 1, où au sein d'une opacité volumineuse occupant les 3/4 supérieurs de l'hémithorax gauche il y avait une image bulleuse avec niveau liquide variable suivant les positions; il est à noter que la cavité kystique était parfaitement close sans communication avecela trachée, les bronches, le tube digestif, ce cas est, semble-t-il,unique.

GALY et RENAULT (23) et PODOLSKY (45) confirment les aspects radiologiques multiples des kystes simples du thymus.

4 - Taille des kystes simples du thymus :

Elle est très variable pouvant aller de 4 à 15 cm de diamètre comme dans l'observation de SCHLUGER (53).

La taille moyenne est de 8 cm de diamètre. Dans les cas où les 3 diamètres de la tumeur sont donnés KRECH (35), observation n° 3, SCHLUGER (53), COULSHED (9), ZANCA (64), on note que les kystes simples du thymus on un aspect général périforme.

GALY et RENAULT (23) signalent une observation (PIXLEY (44)) où le diamètre de la tumeur atteint 18 cm.

5 - Localisation des kystes simples du thymus :

Le siège des kystes simples du thymus est principalement le médiastin antérieur.

Dans un cas KRECH (35) observation n° 1, la tumeur est à la fois médiastinale et cervicale par un de ses prolongements. Le siège le plus fréquent est la loge thymique; toutes les localisations sont possibles, dans le médiastin moyen latéralisé ou non, aussi bien à droite qu'à gauche, parfois même dans le médiastin inférieur. La tumeur peut se situer devant le péricarde, observations de CRELLIN (11), PODOLSKY (45), IMBERT (31) observation n° 1, ou le long de la veine cave supérieure KRECH (35 observation n° 2.

Elle peut même se trouver en contact avec le diaphragme DYER (14, ZANCA (64).

Il est à noter que lorsque la tumeur n'est pas située dans la loge thymique, il existe un pédicule la reliant à celle-ci CRELLIN (11), PODOLSKY (45), DYER (14), ZANCA (64). Le kyste peut adhérer ou non aux formations de voisinage, le plus souvent au péricarde et à la plèvre médiastine, parfois au diaphragme DYER (14), au ner phrénique IMBERT (31) observation n° 1, KRECH (35) observation n° 1, aux gros vaisseaux, aorte et arbre pulmonaire IMBERT (31) observation n° 2.

GALY et RENAULT retrouvent dans leurs cas les mêmes localisations et les mêmes rapports. PODOLSKY (45) retrouve sur ses 40 cas 27 kystes médiastinaux, 8 kystes cervicaux, 5 avec les 2 localisations.

6 - Aspect macroscopique :

- à l'ouverture du thorax :

l'aspect est celui d'une masse piriforme ou grossièrement arrondie, multilobée et polycyclique dans la moitié des cas, uniloculaire parfois pseudo lobulée dans l'autre moitié. Le kyste quand il est décrit apparaît translucide, bleuté ou grisâtre. Son aspect est variable, lisse, rugueux ou fibreux. Il apparaît tendu dans les 3/4 des cas, avec une paroi mince et fragile; dans 4 cas le kyste s'est rompu malgré les précautions opératoires.

Pour GALY et RENAULT (23) le kyste est multiloculaire dans les 3/4 des cas, l'aspect le plus fréquent étant celui d'un kyste polycyclique à paroi mince et bleutée.

Pour ces auteurs, dans les formes à contour hémorragique, le kyste est tendu, sphérique, avec une coque relativement épaisse. Pour PODOLSKY (45) les kystes sont plus souvent multiloculaires (15 cas) qu'uniloculaires (12 cas).

- l'aspect à l'ouverture du kyste :

Le kyste ouvert, confirme l'aspect opératoire uni ou polycyclique, néanmoins des petits kystes sont fréquemment trouvés dans la paroi d'un kyste uniloculaire, KRECH (35) observations 1 et 2, COULSHED (8).

Dans les kystes multiloculaires, les kystes peuvent communiquer entre eux TERMET (60) observation n° 8, ou être complètement séparés par une paroi interne.

L'aspect interne du kyste est peu souvent décrit, il apparaît lisse à IMBERT (31) observation n° 2, bleuâtre à JOSEPH CHARLES (33) observation n° 7, nacré à TERMET (60) observation n° 7.

7 - Contenu des kystes simples du thymus :

L'aspect du contenu liquidien des kystes est variable, le plus souvent il est clair (6 cas) ou sanguinolant avec des caillots de sang (5 cas), il peut apparaître chocolat, ambré, brun jaune, noirâtre, selon les auteurs.

Le volume liquidien est souvent noté, il peut atteindre un litre DYER (4), et souvent beaucoup plus, étant donné le volume de certains kystes.

Le liquide n'a jamais paru purulent à nos auteurs et dans les cas ou il a été mis en culture, il est apparu aseptique, IMBERT (31) observation n° 2, SCHLUGER (53), Dans 4 cas des cristaux de cholestérol ont été trouvé à l'intérieur du kyste KRECH (35) observation n° 2, CRELLIN (11), PODOLSKY (45), SCHLUGER (53).

Pour GALY et RENAULT (23) le contenu liquidien est clair, eau de roche dans 7 cas, brunâtre, sanglant avec des caillots de sang dans 11 cas, crémeux dans 1 cas; gélatiniforme dans 1 cas, contenant des cristaux de cholestérol dans 2 cas.

8 - Histologie :

Dans tous les cas que nous avons colligé il a été trouvé dans la paroi du kyste, du tissu thymique de structure normale, avec la présence de corpuscules de HASSAL normaux; ceci était indispensable au diagnostic de kyste simple du thymus.

La paroi kystique est constituée dans la presque totalité des cas d'un tissu fibro adipeux avec des fibres collagènes, il n'a jamais été noté la présence de fibres musculaires lisses ou de fibres élastiques.

Dans 15 cas sur 21, la paroi interne du kyste est bordée par une mince et fragile bordure épithéliale le plus souvent formée d'une couche unicellulaire recouvrant entièrement la cavité kystique. Cet épithélium est formé dans 5 cas de cellules plates, dans 5 cas de cellules cubiques, dans 1 cas de cellules à la fois aplaties et cuboïdales, dans 2 cas de cellules d'aspect mésothélial, dans 2 cas enfin de cellules organisées en épithélium squameux.

Dans 1 cas, TERMET (60) observation n° 8, on note une bordure mésothéliale recouvrant incomplètement la cavité kystique.

Dans 5 cas, il n'a pas été trouvé de revêtement cellulaire à l'intérieur du kyste.

Pour GALY et RENAULT (23), cependant il n'existe pas de revêtement cellulaire continu à la surface interne du kyste dans la majorité des cas. Pour eux, il est relativement fréquent de trouver des lambeaux d'épithéliums aplatis souvent pluristratifiés de type malpighien, ou ayant des aspects de mésothélium.

Pour PODOLSKY (45), cependant la majorité des cas a une bordure épithéliale, il ne précise pas si celle-ci est continue ou non.

9 - Diagnostic des kystes simples du thymus :

Le diagnostic précis de kyste simple du thymus est impossible avant l'examen histologique, le seul diagnostic possible avant l'opération est donc celui de tumeur du thymus, c'est donc lui que nous étudierons.

a) La clinique

est rarement évocatrice; pour RULLIERE (51) les signes de souffrance médiastinale mineure, dyspnée, toux, douleurs thoraciques, sont tantôt le fait d'une compression médiastinale tantôt celui d'une pathologie broncho-pulmonaire. Seuls, les signes de compression majeure, paralysie phrénique, paralysie récurentielle, compression de la veine cave supérieure, sont caractéristiques d'une compression médiastinale par une tumeur thymique. RULLIERE insiste sur le signe de compression de la veine cave supérieure, notamment l'augmentation de la pression veineuse qu'elle entraîne et qui permet le diagnostic. Il semble que ces signes de compression

majeure ne surviennent que très rarement dans les kystes simples de thymus sauf peut être chez le nourrisson, IMBERT (31) observation n° 2. Les associations cliniques morbides : myasthénie, affections hématologiques, maladie de Hodgkin, sont plus caractéristiques, mais ne se rencontrent jamais dans les kystes simples du thymus.

b) Les examens paracliniques

La bronchoscopie : c'est un examen souvent demandé; elle ne montre que des signes de refoulement dans les cas de tumeurs thymiques volumineuses, en réalité elle ne fait qu'éliminer la nature pulmonaire de la tumeur.

Les radiographies et tomographies : face et profils : elles sont indispensables, l'image radiologique de la tumeur apparaissant bien avant les premiers symptômes cliniques; cependant en raison de leur faible densité aux rayons X, beaucoup de tumeurs thymiques échappent aux investigations radiologiques et tomographies ou n'apparaissent que sous forme d'une grisaille rétro-sternale, BARIETY et COURY (1).

L'angiocardiographie par voie veineuse : elle s'impose évidemment si le premier diagnostic avancé est celui d'une anomalie du coeur ou des gros vaisseaux, comme dans les cas de SCHLUGER (53), COULSHED (9); elle peut cependant être utile, dans les tumeurs volumineuses on maintient des signes de refoulement de la veine cave, du tronc brachio-céphalique gauche, un refoulement postérieur de l'aorte, un abaissement de la bifurcation de l'artère pulmonaire CHARPIN (6). Elle ne peut cependant affirmer, bien sûr, la nature thymique d'une telle tumeur, RULLIERE (51).

La scintigraphie : méthode récente, ne semble pas pouvoir affirmer l'origine thymique d'une ombre médiastinale.

Le pneumomédiastin : a été proposé pour évoquer la nature thymique d'une anomalie du médiastin antérieur, il ne peut néanmoins préciser la nature histologique d'une telle tumeur. Pour RULLIERE (51), cet examen ne trouve son intérêt que pour diagnostiquer une tumeur thymique chez les malades atteints de myasthénie.
Cet examen n'a d'ailleurs été pratiqué dans aucun des 21 cas que nous avons recueillis.

Conclusion :

Le diagnostic précis des kystes simples du thymus est impossible, il passe donc par celui d'une image médiastinale anormale dont l'appartenance à la loge thymique est plus ou moins précisée. L'intervention chirurgicale s'impose dans un double but : curatif, si l'exérèse complète de la tumeur s'avère possible, et diagnostic : la connaissance du type anatomo-pathologique est naturellement indispensable à la conduite ultérieure du traitement.

10 - Difficultés opératoires :

Le diagnostic de kyste simple du thymus n'était qu'évoqué avant l'intervention c'est donc sur une tumeur médiastinale dont on pressant l'origine thymique que l'on intervient. Chaque fois que l'on pense à une tumeur thymique, il faut opérer selon un protocole aujourd'hui bien établi, VOISIN (62). Le risque de voir se déclencher une crise myasthénique grave dans les suites opératoires d'un thymome amène à éviter les pachycurares au profit des leptocurares et à n'entreprendre la chirurgie du thymus que dans les centres correctement équipés en matière de réanimation respiratoire.

C'est donc la découverte d'une tumeur encapsulée développée ou en rapport par un pédicule, avec la loge thymique qui amène à évoquer une dystrophie bénigne du thymus, diagnostic qui sera confirmé lors de l'examen extemporané. L'exérèse de la tumeur dans les cas de kyste simple du thymus amène la guérison définitive; néanmoins cette exérèse peut être rendue difficile en raison d'adhérences aux formations de voisinage : poumons, péricarde, diaphragme, gros vaisseaux; et peut obliger à des sacrifices en cas de phrénique inclu dans la tumeur ou trop adhérent à celle-ci, IMBERT (31) observation n° 1, KRECH (35) observation n° 1, ou obliger en cas d'adhérence trop intime aux gros vaisseaux, à laisser la partie murale du kyste adhérent à ceux-ci, IMBERT (31) observation n° 2.

11 - Suites post-opératoires :

Les suites à longue échéance ne sont jamais notées dans les cas étudiés, sauf pour BERNHEIM (2) ou le malade était bien portant 7 ans après.

Néanmoins pour GALY et RENAULT (23), les suites des exérèses de kystes simples du thymus sont constamment bénignes. Aucun des cas qu'ils ont suivis n'ont récidivé, aucun ne s'est accompagné de myasthénie.

L'exérèse assure la guérison et n'a besoin d'être complétée par aucun traitement, tout ceci confirmant s'il en était besoin la nature parfaitement bénigne d'une telle tumeur.

LES DYSEMBRIOMES INTRA-THYMIQUES

DEFINITION

Ce sont des dysembriomes inclus complètement dans un thymus normal et non pas simplement appendus à un vestige thymique, SANTY (52), GALY et RENAULT (23).

Les dysembriomes intra-thymiques sont des tumeurs très rares, si on en croit la dizaine d'observations publiées sous ce titre dans la littérature mondiale.

Il ne faut cependant pas confondre le terme volontairement restrictif de dysembriome intra-thymique avec celui de dysembriome du thymus.

De nombreux auteurs classent en effet sous cette rubrique des dysembriomes médiastinaux adhérents à des vestiges thymiques par simple contiguité de voisinage; dysembriome et thymus étaient du fait de cette adhérence enlevés ensemble lors de l'intervention.

De même il faut signaler que dans 20 % des cas les tératomes tridermiques du médiastin comportent dans leur mosaïque tissulaire des éléments d'allure thymique; ce qui suffit à certains auteurs pour les classer comme dysembriome du thymus. Ceci nous amène à préciser, que n'ayant pas le compte rendu histologique des cas colligés dans ces statistiques sur le terme de dysembriome du thymus, nous ne pouvons prendre ces chiffres en considération bien qu'il y ait sans doute dans leur nombre de véritable dysembriome intra-thymique.

HISTORIQUE

C'est à SPEER (58) en 1938 dans sa tentative de classification des tumeurs thymiques kystiques que l'on doit le terme de dysembriome intra-thymique, terme qui fut repris par EWING (17) en 1940 et SCHLUMBERGER (54).
FONTAINE, FRANK et STOLL (19) publient en 1952 la première observation de dysembriome intra-thymique, du moins sous ce titre.

CLASSIFICATION

Les dysembriomes intra-thymiques font partie des dysembriomes hétéroplastiques du médiastin dont BARIETY et COURY (1) ont fait la classification :

Kystes dermoïdes simples : dans lesquels ne sont retrouvés que les éléments constitutifs du derme et de l'épiderme.	
- Kyste épidermoïde	3 %
- Kyste dermoïde simple	18 %
Kystes dermoïdes complexes : aux formations dermiques sont associées : dents, os, cartilages	15 %
Kystes dermoïdes mixtes : aux formations dermiques sont associées des éléments de type bronchique	12 %
Tératome kystique : à prédominance dermoïde où l'on retrouve les éléments tissulaires des 3 feuillets des formations kystiques et les éléments de type dermique prédominant	32 %
Tératomes bénins : dans lesquels les formations dermiques ne prédominent pas; il s'agit de formations solides ou tout au moins dans lesquelles les kystes sont de taille minime	9 %
Tératome malin : de type embryonnaire survenant presque uniquement chez l'homme, d'évolution rapide, foudroyante	9 %

Les dysembriomes hétéroplastiques du médiastin s'observent à tout âge avec une prédominance féminine 65 % des cas; la moitié des cas s'observent entre 20 - 30 ans - GALY (24).

PATHOGENIE DES DYSEMBRIOMES HETEROPLASTIQUES DU MEDIASTIN

Elle est très controversée : GALY (24) en a exposé les principales théories :

1 - La théorie d'une invagination intra médiastinale du revêtement cutané antérieur : à pu trouver confirmation dans quelques rares observations, en fait elle ne semble s'appliquer qu'à un très petit nombre des cas.

2 - La théorie d'une inclusion intra médiastinale d'éléments, d'organes normalement présents dans le médiastin : n'est guère soutenue actuellement.

3 - La plus grande majorité des auteurs se rallient à la théorie qui fait dériver ces kystes dermoïdes d'une anomalie du développement du 3e arc branchial avec descente secondaire de la malformation dans le médiastin. Cette théorie s'appuie sur les rapports fréquents des kystes dermoïdes avec des ébauches ou des reliquats thymiques. SCHLUMBERGER (54) dans ses travaux donnent les explications embryologiques permettent d'interpréter la présence des tissus issus des 3 feuillets à partir des anomalies de développement du 3e arc branchial.

Ceci permettrait aussi d'expliquer la fréquence de tissu d'allure thymique dans la périphérie des dysembriomes hétéroplastiques du médiastin.

4 - Pour certaines tumeurs particulières comme les tératomes COURY (10) a avancé la théorie de la parthénogénèse gonoblastique.

Arrêt au niveau du médiastin région anatomique vasculaire complexe chez l'embryon d'un blastomère germinal (cellule reproductive primitive) au cours de la migration qui le conduit à la face profonde du futur épithélium germinatif.

La conservation de leur totivalence et leur possibilité de réaction aux incitations hormonales expliquent assez bien leurs aptitudes à donner naissance à toutes sortes de dysembriomes.

PLACE DES DYSEMBRIOMES INTRA THYMIQUES DANS LES TUMEURS DU MEDIASTIN ET DANS LES TUMEURS THYMIQUES

Nous ne citerons que la statistique de GALY (24) qui distingue nettement, kyste dermoïde intra-thymique et kyste dermoïde appendu ou adhérent à un thymus normal.

Les autres auteurs réunissent ces deux types de tumeurs sous la rubrique dysembriomes du thymus comme dans la statistique de MARY (40) qui cite 76 cas de dysembriome du thymus sur 764 cas de tumeurs thymiques soit 10 %.

Pour GALY (24), donc, les dysembriomes intra-thymiques représentent 1 % des tumeurs médiastinales 3 cas sur 318, 6 % des tumeurs thymiques 3 cas sur 50. Il semble donc bien que les dysembriomes intra-thymiques n'ont pas le caractère exceptionnel que pourraient laisser croire le peu de publications consacrées à ce sujet.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL KYSTE SIMPLE DU THYMUS - DYSEMBRIOME INTRA-THYMIQUE

Ce diagnostic est facile dans la plupart des cas.

Cependant, il est à noter que dans certains kystes, ramenés par des épisodes inflammatoires intra kystiques, et dans lesquelles, la bordure cellulaire intra-kystique a totalement disparu, le diagnostic est impossible.

De même, le diagnostic peut rester hésitant, dans certains cas de kystes épidermoïdes comportant un épithélium malpighien peu caractéristique, sans autres formations de type

Ces kystes épidermoïdes par ailleurs rares, sont pour GALY (24) des formes vieillies de dysembriomes kystiques.

REVUE DE LA LITTERATURE

SUR LES DYSEMBRIOMES INTRA THYMIQUES

Bien qu'ils ne semblent pas d'une extrême rareté d'après notre étude, les dysembriomes intra-thymiques n'ont fait l'objet que d'une dizaine de publications dans la littérature mondiale.

Nous avons pu consulter 5 de ces observations, il s'agit de 2 observations de FONTAINE (19) 1952, (20) 1953, 1 observation de JOLY (32) 1956, 1 observation de FORSTER (21) 1957, 1 observation de SANTY (52) 1958.

Nous étudierons ces cinq observations selon le plan déjà employé pour l'étude des kystes simples du thymus.

1 - Age et sexe des malades

L'âge respectif des malades, 2, 10, 13, 16, 42 ans permet avec ce faible échantillon de démontrer que les dysembriomes intra thymiques se rencontrent à tous les âges, le sexe âraissant indifférent : 3 hommes, 2 femmes.

2 - Circonstances de découverte

Dans deux cas, ce fut une découverte radiologique systématique.

Dans le cas de JOLY (32), c'est une douleur de l'épaule irradiant dans le bras gauche qui fit pratiquer une radiographie.

Dans celui de FORSTER (21), une voussure de la partie supérieure de l'hémithorax gauche et une légère dyspnée, amenèrent la découverte d'une volumineuse tumeur chez un enfant de 2 ans.

Dans le premier cas de FONTAINE (19), le signe révélateur fut une légère dyspnée mais une image médiastinale avait été découverte lors d'une visite systématique, au service militaire, 20 ans auparavant.

Dans le deuxième cas de FONTAINE (20), il s'agit d'une découverte d'examen radiologique systématique mais le sujet se plaignait déjà de douleurs thoraco-brachiales gauches et d'une légère dyspnée.

3 - Aspect radiologique pré-opératoire

Dans tous les cas ce furent des opacités arrondies, aux contours réguliers, donnant des images d'addition au niveau du médiastin moyen, toutes ces images étant de situation antérieure sur le profil; de face elles se projetaient à droite (3 cas), ou à gauche (2 cas).

Dans 2 cas, FONTAINE (19, 20), l'image était battante à la scopie et a nécessité une angiocardiographie pour éliminer le diagnostic d'anévrysme des gros vaisseaux.

Dans le cas de FORSTER (21) l'image occupait la presque totalité de l'hémithorax droit.

4 - Taille

Dans 4 cas, la taille était celle d'une orange; d'un pamplemousse, dans le cas de FORSTER (20), avec un poids de 660 g, ce qui représentait une tumeur très volumineuse chez un enfant de 2 ans.

5 - Localisation

La localisation, étant donné qu'il s'agit de dysembriomes intra-thymiques, est évidemment principalement la loge thymique (4 cas).

Dans 1 cas de FONTAINE (20), il s'agissait d'une localisation hilaire pulmonaire gauche au niveau d'un thymus aberrant.

6 - Aspect macroscopique

a) A l'ouverture du thorax

JOLY (32), décrit une image arrondie, brunâtre, dure, tendue, de consistance fine et polylobée.

Dans le cas de FORSTER (21), ce fut une masse bosselée de consistance ferme, rouge violacée.

Pour FONTAINE (19) la tumeur est de consistance dure, en partie calcaire.

SANTY (52), enfin, décrit un kyste sphérique à paroi épaisse.

b) A l'ouverture du kyste

L'aspect interne du kyste est parfois caractéristique des kystes dermoïdes, notamment quand on y trouve des poils, comme dans les cas de JOLY (32), FONTAINE (20), SANTY (52).

JOLY (32) et SANTY (52) notent également dans leurs cas la présence de papilles, caractéristiques d'après GALY (24) des dysembriomes du médiastin.

7 - Contenu des kystes

Le kyste a été ponctionné dans un cas : FORSTER (21), il a été ramené un liquide filant, épais, sanguinolant et gris, stérile aux cultures.

Dans le cas de JOLY (32), le kyste principal a une paroi épaisse, creusée de petites cavités, remplies d'un liquide jaunâtre.

SANTY (52) trouve un kyste rempli d'un liquide fluide, jaunâtre. FONTAINE (20), lui, trouve un magma blanchâtre nageant dans un liquide stérile aux cultures.

8 - Histologie

Il s'agissait dans 3 cas, FONTAINE (20), FORSTER (21), SANTY (52), de tératomes typiques, contenant les éléments des 3 lignées germinales; la cavité kystique était prédominante, il s'agissait donc de tératomes kystiques.

Dans le premier cas de FONTAINE (19), il s'agissait aussi sans doute d'un tératome kystique, mais très involué, dans lequel la cavité kystique était recouverte par endroit uniquement, par un épithélium simple cylindro cubique et quelques acinis glandulaires avec leurs canaux excréteurs; l'âge du malade, 42 ans, expliquent l'involution du kyste.

Dans le cas de JOLY (32) la grande cavité kystique est recouverte d'un épithélium endodermique, peu différencié, reposant sur un tissu fibreux, sans glande ni cartilage. Pour JOLY (32) il s'agit d'un dysembriome bi dermique à prédominance dermoïde.

Dans ces 5 cas, les dysembriomes étaient entourés de tissus thymiques normaux, dans lesquels ont été retrouvés des corpuscules de Hassal.

9 - Diagnostic des dysembriomes intra-thymiques

Comme l'a écrit CALY (22) "la place des dysembriomes intra-thymiques est plutôt avec les dysembriomes multi tissulaire du médiastin".

Les 5 cas colligés étant insuffisant pour parler du diagnostic des dysembriomes intra-thymiques, nous étudierons donc celui des dysembriomes hétéroplastiques du médiastin, bien étudié par CALY (24), et ferons quelques remarques à propos de ces cas.

- Signes cliniques

Les signes cliniques à type de souffrance médiastinale mineure : douleurs, toux, n'ont rien de caractéristique; ceux démontrant une souffrance médiastinale majeure : compression de la veine cave supérieure, paralysie récurentielle, phrénique, sont de bons signes pour évoquer une tumeur se développant dans la loge thymique.

L'infection du kyste n'est pas rare; elle peut être intra kystique, voire entraîner une fistulisation dans les bronches, donnant une vomique de sébum et de poils caractéristique; elle peut aussi consister en des manifestations suppuratives à distance notamment pulmonaires.

- Signes paracliniques

La ponction du kyste, n'est pas recommandée, elle peut quand elle est pratiquée, affirmer le diagnostic en montrant la présence d'éléments cellulaires caractéristiques dans le liquide kystique - FORSTER (22).

Les radios et tomographies : face et profil, indispensables; précisent dans le cas des dysembriomes intra thymiques, le siège médiastinal antérieur de la tumeur, elles peuvent en outre affirmer le diagnostic en révélant des densifications osseuses et des dents au sein de l'opacité médiastinale.

Serait caractéristique, par ailleurs, le signe de PHEMINSTER : il consiste en la présence d'un niveau ne se déplaçant pas suivant les positions du corps, et restant toujours horizontal; il correspondrait à l'image de séparation de deux zones de densité voisine.

L'angiocardiographie est souvent employée en raison du diagnostic différentiel difficile des dysembriomes avec les malformations cardio-aortiques, FONTAINE (15, 20).

Enfin, dans le cas particulier des dysembriomes intra-thymiques, le pneumo-médiastin peut affirmer la nature thymique de la tumeur, sans pour autant préjuger de son type histologique.

La bronchoscopie enfin sera couramment pratiquée pour éliminer une cause broncho-pulmonaire à cette image médiastinale.

En conclusion, le diagnostic de dysembriome hétéroplastique du médiastin, à part une ponction kystique qui est à prohiber, ou certains signes radiologiques caractéristiques, ne peut être le plus souvent qu'évoqué.

Il en est de même, à plus forte raison, pour celui encore plus précis de dysembriome intra-thymique.

L'intervention chirurgicale a titre curatif et diagnostic, s'impose devant cette image dont on aura affirmé l'appartenance médiastinale.

10 - Difficultés opératoires

Comme pour toutes les opérations sur la loge thymique, il faudra lors de l'anesthésie éviter les pachycurares par crainte d'une myasthénie post-opératoire.

Dans 4 de nos 5 cas, la dissection de la tumeur a été difficile en raison d'adhérences multiples : plèvre, péricarde, nerfs phréniques, diaphragme. Ces adhérences sont parfois plus profondes comme dans la deuxième observation de FONTAINE (20), où la tumeur était adhérente au parenchyme pulmonaire adjacent dont une partie a du être sacrifiée, pour enlever la totalité de la tumeur.

Ces adhérences multiples et profondes, sont fréquentes dans les dysembriomes hétéroplastiques du médiastin, elles se voient en dehors de toutes infections, sauf pour les adhérences au parenchyme pulmonaire - GALY (24).

11 - Suites post-opératoires

Le pronostic des dysembriomes intra-thymiques rejoint celui des dysembriomes hétéroplastiques du médiastin. Si ce dysembriome est bénin, l'exérèse de la tumeur assure la guérison et n'a besoin d'aucun traitement d'appoint - VOISIN (62).

CONCLUSION

Cette étude sur les kystes simples du thymus et les dysembriomes intra-thymiques, nous a été suggérée par une observation personnelle récente recueillie dans le Service de notre Maître le Professeur BROUET.

L'observation rapportée ici, concerne une patiente de 48 ans dont la tumeur médiastinale thymique a évolué en deux épisodes de suppuration et nécrose intra-tumorale, séparés par un intervalle de 40 ans, libre de toute symptomatologie.

A l'âge de 9 ans, la ponction et le drainage chirurgical d'une péricardite purulente correspondaient en fait au "drainage" de la tumeur thymique. Celle-ci, près de 40 ans plus tard, se manifeste à nouveau par un tableau douloureux thoracique avec fièvre et dyspnée. La radiographie retrouve une très volumineuse opacité, occupant en situation antérieure, les 2/3 inférieurs de l'hémithorax gauche.

Le chirurgien, malgré les difficultés de la dissection, réussit à pratiquer une exérèse totale de la tumeur de la taille de la tête d'un nouveau-né.
Les suites sont excellentes.

L'examen histologique minutieux ne permet pas de trancher formellement entre kyste propre du thymus et kyste dermoïde intra-thymique.

LES KYSTES SIMPLES DU THYMUS

Ils représentent 5 à 8,5 % des tumeurs du thymus dans les statistiques récentes qui leur ont fait perdre leur caractère de rareté.

Longtemps confonfus dans la littérature, kyste simple du thymus et thymome kystique sont aujourd'hui bien différenciés, grâce aux efforts des anatomo-patho-

logistes, dans le cadre difficile et encore contreversé de la classification des tumeurs thymiques.

La pathogénie de ces kystes n'est pas encore totalement élucidée; la majorité des auteurs, s'appuyant sur le revêtement épithélial de certains kystes, s'accordent à voir en eux une origine branchiale. Microkystes au début, ils seraient distendus, progressivement ou brutalement, par une hémorragie ou une exsudation liquidienne intra-kystiques.

LES DYSEMBRIOMES INTRA-THYMIQUES

Bien que très rarement publiés, (une dizaine de cas dans la littérature mondiale), les dysembriomes intra-thymiques ne seraient pas rarissimes à en croire le nombre élevé de tumeurs cataloguées sous le terme dysembriome du thymus dans les statistiques modernes (10 % des tumeurs thymiques pour MARY).

Ceci est lié au fait que nombre de dysembriomes hétéroplastiques du médiastin en rapport avec le thymus par simple voisinage ou englobement tissulaire sont catalogués dysembriomes du thymus. Ceci dit, il existe sûrement dans ces statistiques de véritables dysembriomes intra-thymiques, catalogués sous la rubrique : dysembriomes du thymus. Cette difficulté de classification découle en fait du problème de l'origine des dysembriomes hétéroplastiques du médiastin. L'existence des dysembriomes intra-thymiques et des rapports thymus - dysembriomes représente l'argument principal de la théorie branchiale des dysembriomes hétéroplastiques du médiastin, qui les fait dériver d'un bourgeon détaché du 2e arc branchial. En tout cas, pour nombre d'auteurs, le problème des dysembriomes intra-thymiques est surtout celui des dysembriomes; c'est pourquoi ils les classent dans les dysembriomes hétéroplastiques du médiastin, plutôt que dans les tumeurs du thymus.

L'étude des kystes simples du thymus et des dysembriomes intra-thymiques, confirme donc les problèmes posés par les anomalies du développement embryologique du thymus. Les progrès qui seront faits dans cette voie permettront sans doute de résoudre la pathogénie des kystes simples du thymus et celle des dysembriomes hétéroplastiques du médiastin.

Quoi qu'il en soit, kystes simples du thymus et dysembriomes intra-thymiques ont en commun, un excellent pronostic et une guérison définitive à condition d'une exérèse chirurgicale complète.

Vu, le Président de Thèse :

Professeur BROUET

Vu, le Doyen de la Faculté :

Professeur JEROME

Vu et Permis d'Imprimer :

Le Président de l'Université de Paris V

Professeur FREZAL

BIBLIOGRAPHIE

1 - BARIETY M., COURY C.

Le médiastin et sa pathologie.
Masson éd. Paris, 1958.

2 - BERNHEIM M., CARON R.

Le traitement chirurgical des tumeurs médiastinales chez le nourrisson.
Nourrisson, 1950, 38, p. 65-72.

3 - BETTEGA J.L., TRAJUMOS A., DA COSTA J.A., JAMURA A.

Rev. bras. tub., 1957, 25, p. 1387.

4 - BRADFORD M.L., MAHON H.W., GROW J.B.

Mediastinal cysts and tumors.
Surg. Gynec. Obst., 1947, 85, p. 467-491.

5 - BRECKLER I.A.

Hemorrage into thymic tumors produced by rapid deceleration and trauma.
Dis. Chest., 1957, 31, p. 705.

6 - CASTELMAN B.

Tumors of the thymus gland.
Atlas of Tumor Pathology, fasc. 19, Washington, D.C. Armed Forces Institute of Pathology, 1955.

7 - CHARPIN J., DOR L., PAYAN H., GAYRARD P., LONGEFAIT H., MONTAFIAN M.

Diagnostic et pronostic des tumeurs thymiques de l'adulte.
Poumon, 1967, 23, p. 961.

8 - CHIARI H.

Ueber cystenbildung menschlichen thymus, zugleich ein beitrag sur lehre von den "DUBOIS" schlen abcessen.
Ztschr. F. Heilk, 1894, 15, p. 403-425.

9 - COULSHED N., JONES E.W., TEMPLE L.J.

Cyst of the thymus, report of a case presenting as idiopathic cardiomegaly.
Brit. J. Radiol., 1958, 31, p. 95.

10 - COURY Ch., CHEDRU F.

Physiologie et pathologie du thymus.
Poumon et Coeur, 1967, 23, p. 881.

11 - CRELLIN J.A., PUCH T.T., JANTON O.H.

Benign thymic cyst a case report
Dis. Chest., 1950, 18, p. 154.

12 - CROTTI A.

Thyroid and thymus.
Ed. 3 Philadelphia, 1938, Léa et Febiger, p. 1044.

13 - DUBOIS P.

Du diagnostic de la syphilis congénitale.
Gaz. Méd. de Paris, 1850, 21, p. 392-395.

14 - DYER N.H.

Cystic thymoma and thymic cysts.
Thorax, 1967, 22, p. 408.

15 - EBERLE O.

Ueber congenitale lues der thymus.
Zurich, 1894.

16 - Encyclopédie Médico-Chirurgicale
Thymus GLA Tome IV - 10665 A 10.

17 - EWING J.

Néoplastic diseases.
Ed. 4 Philadelphia W.B. Saunders-Compagni, p. 1000.

18 - FERRANE J., GUERMONPREZ J.L., VASILE N., MAURICE P.

Silhouette cardiaque anormale et tumeur thymique.
Journ. Rad. Electr., 1970, 51 (5), p. 207-216.

19 - FONTAINE R., FRANK P., STOLL G.

Kyste teratoïde du thymus a siege médiastinale antérieur opéré avec succès par sternotomie médiane longitudinale.
Presse Méd., 1952, 60, p. 1425.

20 - FONTAINE R., FORSTER R., FRANK P., STOLL G., HOLDERBACH L.

Kyste tératoïde développé dans un thymus aberrant au niveau du hile pulmonaire gauche, ablation, guérison.
Poumon et Coeur, 1953, 9, p. 571.

21 - FORSTER E., BEYER P., ASSOUAD M., MOELLER R., MULLER J.

Tératome du thymus chez un jeune enfant.
Pédiatrie, 1957, 12, p. 387.

22 - GALY P., LOIRE R.

A propos d'une statistique chirurgicale de 103 cas.
Sem. Hôp. Paris, 1968, 44, p. 1193.

23 - GALY P., RENAULT P.

Formes anatomiques des tumeurs du thymus chez l'adulte.
XXXVII Congrès français de médecine de Paris, 1969, p. 43-113.

24 - GALY P., TOURAINE P., BRUNE J.

Cahier Méd. Lyon, Numéro spécial, 1963, 71, p. 1375.

25 - GIRAUD G., NEGRE E., THEVENET A., BERAUD B.

Kyste hydatique du thymus.
Presse Méd., 1963, 71, p. 1375.

26 - GUAQUIERE-POIRET M.F.

4 cas de tumeurs thymiques de l'adulte.
Thèse de Nancy 1969.

27 - HEINZ I.C.

The association of lymphoïd and epithelial tissue in the neck and mediastinum, studies in pathologie presented to Peter MAC CALLUM.
Victoria 1950, Melbourne University Press, p. 69-80.

28 - HEUER G.J., ANDRUS W.D.

The surgery of mediastinal tumors.

29 - HICKS S.P.

Embryologie and pathology of branchial clefts cysts.
S. Clin. North. America, 1953, 33, p. 619-615.

30 - HYDE T.L., SELLERS E.D., OWEN M.

Thymic cyst of the neck.
Texas J. Med., 1944, 39, p. 539-540.

31 - IMBERT M.C.

Pathologie non tumorale du thymus chez l'enfant.
Thèse Paris 1965.

32 - JOLY H., TOBE F.M., LOWYS P., LENGRAND J., GALY P.

Kyste dysembrioplasique du thymus chez un enfant.
Presse Méd., 1956, p. 969-970.

33 - JOSEPH CHARLES A.

9 observations de tumeurs du thymus.
Thèse Toulouse 1966.

34 - KOPAC Z.

Bertrag sur kenntnis des thymus bei erwachsenen.
Beitr. Z. Path. Anat. U.Z. Path., 1939, 102, p. 560-672.

35 - KRECH W.G., STOREY C.F., UMIKER W.C.

Thymic cyst.
J. Thor. Surg., 1954, 27, p. 477-494.

36 - LATTES R.

Thymoma and other tumors of the thymus, and analysis of 107 cases.
Cancer 1962, 15, p. 1224.

37 - LEBRIGAND H., MERLIER M., WAPLER A., RONCHAINZAMIR A., ROJASMIRANDA A. VEREY J.

Sur le pronostic des tumeurs du thymus et leur caractère paradoxal.
Acad. Chir. Séance du 3 mars 1967, 93, p. 644-661.

38 - LEVASSEUR P.

Pathologie du thymus chez l'adulte.
Conc. Méd. 28 septembre 1974, p. 4788-4800.

39 - LIEUTAUD E.

Mémoire d'haugsted.
Arch. Méd. 1833, Tome III seconde série.

40 - MARY H.

Chirurgie du thymus et tumeurs.
Ann. Chir. Thorac. Cardio-Vasc., 1974, p. 89-98.

41 - NEGRE E., THEVENET A., CHAPTAL P.A.

Tumeur du thymus.
Ann. Chir. Thorac. Cardio-Vasc., 1969, 8, p. 337.

42 - PACHTER M.R., LATTES R.

Mediastinal cyst a clinicopathologic study of 20 cases.
Dis. Chest. 1963, 44, p. 416.

43 - PEZCOLLER A.

Contribute allo studio delle cisti congenite del col illo di origine timico.
Clin. Chir., 1929, 32, p. 272-284.

44 - PIXLEY, PIPER, BOWERS

Benign cystic thymoma.
Journ. Thorac. Surg., 1954, 27, p. 477.

45 - PODOLSKY S., EHRLICH E.W., HOWARD J.M.

Congenital thymic cyst attached to the pericardium. Case report, rewiew of the litterature.
Dis. Cheft., 1962, 42, p. 642.

46 - POLLOSON A., PIERY M.

Un cas d'épithélioma primitif du thymus.
Providence Méd. Lyon 1901, 15, p. 1-4.

47 - RAZANON, RIBET

Chirurgie du médiastin.
Ed. Masson et Cie, 1970, p. 143-150.

48 - RENAULT P.

Tumeurs du thymus et de la loge thymique, classification et nosologie.
Presse Méd., 1968, 76, p. 1551-1552.

49 - RINGERTZ N., LINDHOLM S.O.

Mediastinal tumors and cyst.
J. Thor. Surg., 1956, 31, p. 458-487.

50 - ROUJEAU J.

Classification histologique des tumeurs du thymus.
Rev. Tuberc. Pneumo., 1967, 2, p. 113.

51 - RULLIERE R., GIMBERT J.L. et Coll.

Explorations clinique et radiologique de la loge thymique.
XXXVII Congrès français de Médecine - Paris 1969, p. 115-154.

52 - SANTY P., GALY P., JAUBERT DEBAULIEU M., TOURAINE R., THERASSE L.

Les kystes thymiques dit congénitaux.
Journ. Fr. Méd. Chir. Thor., 1958, 12, p. 113.

53 - SCHLUGER J., SCARPA W.J., ROSENBLUM D.J., PINK R.L., GIUSTRA F.X.

Thymic cyst simulating cardiomegaly.
Dis. Chest. 1968, 53, p. 365.

54 - SCHLUMBERGER H.G.

Teratoma of anterior mediastinum in group of military age;
study of 16 cases and rewiew of theories of genesis.
Arch. Path. 1946, 41, p. 398-444.

55 - SEYBOLD W.D., MAC DONALD J., CLAGETT C.T., GOOD L.A.

Tumors of the thymus.
J. Thor. Surg., 1950, 20, p. 195.

56 - SMART J.

A case of large thymic cyst succesfully removed from the anterior mediastinum.

57 - SOUPALT M.

Maladie de Basedow.
Bull. Soc. Anat. de Paris, 1897, 72, p. 592-597.

58 - SPEER F.D.

Thymic cysts.
Bull. New York M. Coll. Flower and Fifth ave. hosp., 1939, 1, p. 142-140.

59 - STROBE H.

Zur histologie der congenitalen nieren und lungen syphilis.
Centralbl. F. Allg. Path. U. Path. Anat., 1891, 2, p. 1009-1021.

60 - TERMET H.

A propos de 29 observations de tumeurs chirurgicales du thymus.
Thèse Lyon 1957.

61 - TUVE

Dissertation - Leipzig 1904.

62 - VOISIN C., RIBET M., WATTEL F., WALLAERT C.

Les indications thérapeutiques dans les tumeurs du thymus.
XXXVII Congrès français de Médecine, 1969.

63 - WILLIOT J., DELPORTE F., DEPRE C.

A propos d'une observation de thymome kystique.
Bruxelles Méd., 1964, 44, p. 1311.

64 - ZANCA P., CHUANG F.H., DEAVICA P., GALINDO D.C.

True congenical thymic cyst.
Pediatrics 1965, 36, p. 615.